

Le Syndrome Pseudo-Chirurgical des Porphyrries Idiopathiques

à propos de deux observations

THÈSE

PRÉSENTÉE A LA

FACULTÉ MIXTE DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE DE LYON

ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE 18 MARS 1960

POUR OBTENIR LE GRADE DE DOCTEUR EN MÉDECINE

PAR

BOULÉ Georges

Interne des Hôpitaux de la Région Sanitaire de Lyon

Né le 1^{er} Avril 1933 à Verdun (Meuse)

LE SYNDROME PSEUDO-CHIRURGICAL
DES PORPHYRIES IDIOPATHIQUES

PERSONNEL DE LA FACULTÉ

Doyen Honoraire
 Doyen
 Assesseur

MM. J. LEPINE
 H. HERMANN
 M. LEVRAT

PROFESSEURS HONORAIRES

MM. NICOLAS, COLLET, GUIART, CADE, PATEL, LEPINE, TRILLAT,
 MOURIQUAND, MAZEL, GARIN, GATE. MARTIN. GABRIELLE. SANTY

PROFESSEURS

Clinique médicale A
 Clinique médicale B
 Clinique et Prophylaxie cardio-vasculaires
 Clinique chirurgicale A
 Clinique chirurgicale B
 Clinique chirurgicale C
 Clinique urologique
 Clinique neuro-psychiatrique et Hygiène mentale
 Clinique des maladies infectieuses et bactériologie
 Clinique de chirurgie orthopédique et chirurgie infantile ..
 Clinique gynécologique
 Clinique obstétricale
 Clinique stomatologique
 Clinique médicale infantile et Hygiène premier âge
 Clinique ophtalmologique
 Clinique de pneumo-phthisiologie
 Clinique dermatologique et syphiligraphique
 Clinique oto-rhino-laryngologique
 Clinique médicale
 Physiologie
 Anatomie pathologique
 Physique biologique Radiologie et Physiothérapie

MM. LEVRAT
 P. RAVAUULT
 FROMENT
 MALLET-GUY
 WERTHEIMER
 BERTRAND
 CIBERT
 DECHAUME
 SEDALLIAN
 GUILLEMINET
 POLLOSSON
 PIGEAUD
 DUCLOS
 BERNHEIM
 PAUFIQUE
 BRUN
 THIERS
 MOUNIER-KUHN
 CROIZAT
 HERMANN
 GUICHARD
 PONTIUS

détaché à Beyrouth

Thérapeutique chirurgicale et chirurgie opératoire
 Chimie organique et Toxicologie
 Hydrologie thérapeutique, Climatologie et Ecologie sociale
 Chimie biologique et médicale
 Histologie
 Pharmacie galénique et matière médicale
 Médecine du Travail
 Hygiène et Action sanitaire et sociale
 Biologie médicale et pharmacodynamie
 Botanique et cryptogamie
 Chimie analytique pharmaceutique
 Pharmacie et Pharmacologie
 Médecine légale et déontologie
 Parasitologie et Pathologie exotique
 Traumatologie des membres
 Cancérologie
 Pathologie générale et expérimentale
 Anatomie
 Thérapeutique
 Pathologie chirurgicale
 Pathologie médicale
 Physio-pathologie des voies respiratoires

ROCHET
 CHAMBON
 DELORE
 ENSELME
 X...
 REVOL
 BOURRET
 SOHIER
 JOURDAN
 NETIEN
 BADINAND
 DREVON
 ROCHE
 COUDERT
 J. CREYSSEL
 DARGENT
 P. GIRARD
 LATARJET
 M. GIRARD
 PEYCELON
 VACHON
 GALY

PROFESSEUR A TITRE PERSONNEL

Physique nucléaire appliquée à la médecine

M. BERGER

PROFESSEURS TITULAIRES SANS CHAIRE

Obstétrique
 Parasitologie
 Bactériologie
 Physiologie
 Physiologie
 Pharmacie galénique et matière médicale

MM. BANSSILLON
 ROMAN
 A. BERTOYE
 J.-F. CIER
 CHATONNET
 DORCHE

MAITRES DE CONFERENCES AGREGES

Chimie biologique et médicale	MM. R. CREYSSEL
Anatomie	DUROUX
Pharmacie et Pharmacologie	A. CIER
Anatomie pathologique	FEROLDI
Chimie organique et Toxicologie	PERROT
Thérapeutique	BRETTE
Histologie	DUMONT
Hygiène	THIVOLET
Parasitologie	GARIN
Physique	MORET
Cryptogamie	ODDOUX

AGREGES EN EXERCICE

Chargés d'enseignement

Neuro-Chirurgie	MM. LECUIRE
Cardiologie	GONIN
Obstétrique	J. MATHIEU
Orthopédie	J. MARION
Propédeutique médicale	PONT
Pathologie médicale	VIGNON
Pathologie médicale	REVOL
Pathologie chirurgicale	JAUBERT DE BEAUJEU
Médecine générale	TRAEGER
Pathologie chirurgicale	GUILLEMIN
Electro-radiologie	PAPILLON
Obstétrique	BURTHIAULT
Pédiatrie et puériculture	FRANÇOIS
Pathologie médicale	DEVIC
Médecine légale	COLIN
Neurologie	GUYOTAT
Obstétrique	DUMONT
Urologie	L. DURAND
Chirurgie générale	FRANCILLON

Non chargés d'enseignement

Médecine générale	GUINET
Pathologie chirurgicale	SAUTOT
Chirurgie générale	P. MARION
Chirurgie générale	MICHAUD
Maladies infectieuses	MONNET
Oto-rhino-laryngologie	GIGNOUX
Stomatologie	FREIDEL
Médecine générale	PLAUCHU
Médecine générale	DESPIERRES
Chirurgie générale	De MOURGUES
Chirurgie générale	SAUBIER
Dermatologie et Syphiligraphie	COLOMB
Médecine du Travail	TOLOT
Neurologie et Psychiatrie	SCHOTT
Ophtalmologie	BONAMOUR

EXAMINATEURS DE LA THESE

MM. BERTRAND. Président ; M. GIRARD, TRAEGER, FRANCILLON, Assesseurs

La Faculté de Médecine de Lyon déclare que les opinions émises dans les dissertations qui lui sont présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs, et qu'elle n'entend leur donner ni approbation ni improbation.



Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41553605_0084

FACULTÉ MIXTE DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE DE LYON
ANNÉE 1960 — N° 43

Le Syndrome Pseudo-Chirurgical des Porphyries Idiopathiques

à propos de deux observations

THÈSE

PRÉSENTÉE A LA

FACULTÉ MIXTE DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE DE LYON

ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE 18 MARS 1960

POUR OBTENIR LE GRADE DE DOCTEUR EN MÉDECINE

PAR

BOULÉ Georges

Interne des Hôpitaux de la Région Sanitaire de Lyon

Né le 1^{er} Avril 1933 à Verdun (Meuse)



A LA MÉMOIRE DE MON PÈRE

A MA MÈRE

en témoignage de ma reconnaissance
et de mon affection

A MA FEMME

A TOUS LES MIENS

A MES AMIS

A NOTRE PRÉSIDENT DE THÈSE

Monsieur le Professeur BERTRAND

Professeur de Clinique Chirurgicale
Chirurgien des Hôpitaux

Il nous a fait le grand honneur d'accepter la présidence de notre thèse. Nous lui exprimons nos remerciements les plus sincères et nos respectueux hommages.

A NOS JUGES

Monsieur le Professeur M. GIRARD

Professeur de Thérapeuthique
Médecin des Hôpitaux

Il a aimablement accepté de juger ce travail.
Qu'il soit assuré de notre gratitude.

Monsieur le Professeur Agrégé J. TRAEGER

Médecin des Hôpitaux

Nous le remercions de nous avoir confié une
observation, et de nous avoir éclairé et guidé dans
cette étude.

Monsieur le Professeur Agrégé J. FRANCILLON

Chirurgien des Hôpitaux

Nous avons bénéficié de son enseignement clair
et précis, de son incomparable expérience clinique.
Il nous a fait l'honneur de nous confier ce travail.
Nous lui en exprimons nos remerciements les plus
sincères.

Nous les remercions d'avoir bien voulu accepter de juger cette thèse. Nous
leur présentons nos respectueux hommages.

A NOS MAITRES DE LA FACULTÉ DE MÉDECINE
ET DES HOPITAUX DE LYON

Nous leur exprimons notre profonde gratitude pour leur
enseignement.

A MES CAMARADES D'INTERNAT

INTRODUCTION

Les porphyries constituent un groupe d'affections dont la nature est encore mal expliquée et sont caractérisées par un syndrome cutané, abdominal, nerveux ou psychique, en même temps que par des troubles profonds du métabolisme des porphyrines.

Nous avons eu l'occasion d'observer dans le service de Monsieur le Professeur Agrégé Francillon à l'Hôpital de Ste-Foy-Lès-Lyon un cas de porphyrie à manifestations abdominales qui a conduit à une laparotomie inutile.

L'idée nous fût alors communiquée d'étudier le syndrome pseudo-chirurgical des porphyries et les particularités qui pourraient amener le chirurgien à penser à ce groupe d'affections.

Nous aborderons successivement dans ce travail :

- L'historique,
 - Le rappel du métabolisme des porphyrines,
 - Les classifications des porphyries et leur étude clinique,
 - Les observations,
 - Le syndrome abdominal porphyrique,
 - La physiopathologie des signes abdominaux,
 - Leur traitement.
-

HISTORIQUE

Les médecins attentifs à mirer les urines depuis les plus lointaines périodes ont-ils remarqué l'émission de ces urines rouges ou noires ? Ils ont sans doute attribué comme trop souvent actuellement encore, cette coloration à la présence de sang ou de bile. Cette erreur n'est pas étonnante puisque cette émission d'urines rouge foncé est souvent accompagnée de crises douloureuses abdominales ou lombaires qui paraissent confirmer le diagnostic de colique hépatique ou de colique néphrétique.

Nos connaissances sur les porphyries sont en effet relativement récentes :

— du point de vue biologique c'est Tudichum qui, en 1867, obtint le premier représentant des pigments porphyriques.

En 1871, Hoppe-Seyler donne à ce pigment le nom de « Porphyrine ».

De 1913 à 1945, Hans Fischer met en évidence toute une série de porphyrines, élucide leur formule, montre leur vaste répartition aussi bien dans le règne animal que dans le règne végétal.

— Les premières observations cliniques sont attribuées à Ranking et Pardington.

En 1912, Günther décrit le premier la forme cutanée qui portera son nom. Jusqu'en 1925, il poursuit l'étude des porphyries et propose, en 1922, une classification clinique.

— La période actuelle est dominée par les importants travaux de Waldenström, et, entre autres, par les apports cliniques de Vannotti en Suisse et des auteurs français : Benard, Bonduelle, Gajdos, Garcin, Lapresle, Roger et Paillas, et par les découvertes biologiques des auteurs anglo-saxons : Chu, Folk, Gray, Greenstein, Nicholas, Rimington, Rittenberg et Neuberger, Shemin, Watson.

Quant aux manifestations abdominales qui nous occupent ce sont RANKING et PARDINGTON, qui, les premiers en 1890, établissent leur relation avec les manifestations nerveuses. Alors qu'en 1912, BARKER et ESTES observent la forme abdominale et reconnaissent le caractère familial de l'affection.

Enfin en 1950, CLAISSE attire l'attention sur les dangers de troubles neurologiques graves survenant chez les porphyriques à la suite d'intervention chirurgicale ou de l'emploi de certains médicaments.

CHAPITRE PREMIER

Après un rappel du métabolisme des porphyrines, il convient d'étudier brièvement les diverses classifications proposées, puis de dresser un tableau clinique général des porphyries pour situer la place exacte qui revient à leurs manifestations abdominales.



RAPPEL BIOCHIMIQUE DU MÉTABOLISME DES PORPHYRINES

Utilisant le glyco-colle et l'acide acétique, l'organisme est capable de synthétiser des monopyrroles, appelés chromogènes, et parmi ceux-ci, le porphobilinogène qui n'apparaît dans les urines qu'à l'état pathologique.

Quatre chromogènes se réunissent cycliquement par quatre ponts méthéniques pour former les porphyrines. C'est ainsi que quatre molécules de porphobilinogène forment une molécule d'uroporphyrine.

Les diverses porphyrines diffèrent par leurs chaînes latérales. Pour la même porphyrine existent quatre isomères I, II, III, IV, mais biologiquement chez l'homme, seuls sont retrouvés les isomères I et III.

En physiologie et en pathologie, trois principales porphyrines méritent d'être retenues :

— La protoporphyrine ne s'élimine jamais par voie rénale. Elle figure dans les molécules de l'hémoglobine, de la myoglobine, de la catalase, des peroxydases, et de certains cytochromes.

— Les coproporphyrines I et III sont retrouvées à l'état normal dans les urines au taux de 100 à 150 microgrammes par 24 heures mais leur taux peut atteindre des valeurs plus élevées au cours de la porphyrie idiopathique ou des porphyries secondaires.

— Les uroporphyrines I et III sont des pigments exclusivement pathologiques. Elles apparaissent lors d'une déviation, d'ailleurs encore très mal connue, du métabolisme des porphyrines. La maladie caractérisée par ce trouble métabolique est la **porphyrie idiopathique** dont nous étudierons les manifestations abdominales.

CLASSIFICATION DES PORPHYRIES

WALDENSTROM a le grand mérite de donner une classification clinique très claire qui comprend :

- 1° La porphyrie congénitale,
- 2° La porphyrie aiguë avec :
 - a) une forme abdominale,
 - b) une forme nerveuse,
 - c) une forme combinée des deux précédentes,
 - d) une forme latente.

3° La porphyrie cutanée tardive.

WATSON propose une classification pathogénique comprenant :

- 1° Une porphyrie érythropoïétique avec excès de porphobilinogène dans les cellules souches de la moelle osseuse.
- 2° Une porphyrie hépatique avec excès de porphobilinogène dans le foie.

BENARD et GAJDOS, enfin préfèrent une conception uniciste. Ils considèrent que ni les signes cliniques ni l'évolution de la maladie, ni les critères biochimiques n'ont une valeur absolue pour permettre de considérer les différentes porphyries comme des entités nosologiques autonomes.

RAPPEL CLINIQUE GÉNÉRAL DES PORPHYRIES IDIOPATHIQUES

Nous suivrons la classification de Waldenström qui, bien que discutable sur le plan nosologique, permet un exposé clinique sommaire plus facile.

Nous insisterons surtout sur la fréquence et l'intensité des manifestations abdominales.

I. — LA PORPHYRIE CONGÉNITALE ou MALADIE DE GUNTHER

Cette forme est la plus rare : environ deux cents observations sont connues actuellement.

Conditions d'apparition :

La transmission se ferait d'après le mode récessif. Elle frappe surtout le garçon au début de la première enfance.

Clinique :

Un seul signe est constant : l'éruption bulleuse de photosensibilisation sur les parties découvertes correspondant le plus souvent à l'hydroa vacciniiforme ou estival que Bazin décrit en 1862.

Pigmentation cutanée, hypertrichose, conjonctivites, kératites sont fréquentes.

Classiquement, il n'existe pas de manifestations nerveuses ou abdominales, mais ce caractère négatif n'a rien d'absolu :

Vannotti, Gottron et Ellinger, Hernando rapportent des observations de cette forme où les lésions furent précédées ou suivies de signes abdominaux. Il est à remarquer toutefois, que les signes abdominaux restent toujours au second plan.

Biologie :

Les urines sont rouges à l'émission ou brunes ou même noires.

Elles contiennent :

— des uroporphyrines, surtout du type I, parfois du type III,

— des coproporphyrines avec prédominance du type I.

Elles ne contiennent pas de porphobilinogène.

II. — LA PORPHYRIE AIGUE INTERMITTENTE

Définie par son nom même, elle est beaucoup plus fréquente que la maladie de Günther.

Circonstances d'apparition :

Elle survient surtout chez l'adulte jeune entre 20 et 30 ans. Elle frappe 2 femmes pour 1 homme.

De caractère familial, elle est transmise suivant le mode dominant.

Clinique :

Le tableau clinique peut se présenter sous l'aspect de trois syndromes.

Chaque syndrome à lui seul peut résumer l'affection, mais leur succession chez un même malade est loin d'être l'exception.

1° **Le syndrome abdominal** est constitué essentiellement par trois signes fonctionnels : douleurs, vomissements, constipation. Ces symptômes à eux seuls expliquent la possibilité de porphyrie à masque chirurgical.

2° **Le syndrome neurologique**, souvent précédé d'un ou plusieurs épisodes abdominaux, est très polymorphe et comprend surtout : des paralysies flasques de type périphérique et de caractère extenso-progressif, du tremblement, des crises convulsives, des troubles visuels pouvant aller jusqu'à la cécité transitoire, des pseudo-encéphalites aigües.

Evolution : dans les cas favorables, la guérison neurologique est complète, sans séquelles ; mais dans la majorité des cas l'évolution est très grave, les paralysies s'étendent rapidement, gagnent le bulbe et la mort survient par troubles cardio-respiratoires.

3° Le syndrome psychique : ses manifestations sont de gravité variable. Très souvent, il s'agit de troubles mineurs, à type d'irritabilité, anxiété, insomnie, agitation. Mais il peut s'agir de troubles graves, psychoses de délire, accidents pithiatiques, dépressions nerveuses, apathie, schizophrénie.

Les symptômes sont parfois isolés et les interprétations étiologiques sont alors délicates. Mais ils peuvent volontiers précéder, accompagner ou suivre une crise douloureuse abdominale ou un trouble neurologique.

Evolution : Ces psychoses peuvent se terminer par la mort ; mais si elles guérissent, elles guérissent complètement sans laisser de séquelles.

Biologie

Les urines peuvent être rouge foncé à l'émission, contenant un mélange d'uroporphyrines I et III (le type III prédomine).

Mais parfois, les urines fraîches ont un aspect normal, elles ne contiennent que du porphobilinogène qui, par chauffage ou exposition à l'air, se transforme en uroporphyrines. Ces uroporphyrines donneront alors secondairement une teinte rouge sombre aux urines.

Des coproporphyrines sont aussi éliminées en quantité supérieure au taux physiologique.

III. LA PORPHYRIE LATENTE

Cette forme est très fréquente dans les familles de sujets atteints de porphyrie aigüe.

Ici, tous les signes cliniques font défaut.

Mais les urines renferment soit des uroporphyrines qui les teintent en rouge, soit du porphobilinogène avec couleur normale à l'émission.

Les porteurs de cette forme sont particulièrement sensibles à certaines substances médicamenteuses qui absorbées même à très faible dose, peuvent déclencher un accès très grave parfois mortel de porphyrie aigüe.

IV. LES PORPHYRIES CUTANÉES D'APPARITION TARDIVE

PORPHYRIE CUTANÉE TARDIVE DE WALDENSTROM

Circonstances d'apparition

Elle débute à l'âge adulte et ne serait jamais familiale.

Clinique

Le syndrome cutané est superposable à celui de la porphyrie congénitale, mais les lésions sont considérablement moins nécrotiques et mutilantes.

Le syndrome abdominal se compose des mêmes éléments que celui de la porphyrie aigüe, mais il serait en général subaigu. L'ictère est relativement fréquent.

Le syndrome neurologique est identique à celui de la porphyrie aigüe.

Biologie

Les urines contiennent des uroporphyrines I et III (avec prédominance du type III), des coproporphyrines. Le porphobilinogène serait souvent absent.

Evolution

Elle se fait par poussées rythmées par les saisons, compliquée parfois d'une cirrhose plus ou moins tardive, elle conduit très souvent à la mort.

PORPHYRIE CUTANÉE CHRONIQUE OU PORPHYRIE CUTANÉE DE L'ADULTE

Dénuée de tout caractère familial ou héréditaire, apparaissant plus volontiers chez l'adulte masculin, cette forme se résume cliniquement par des éruptions cutanées bien étudiées par Bolgert. Sa particularité réside dans l'absence de syndrome abdominal ou neuropsychiatrique.

Une hépatomégalie est trouvée deux fois sur trois cas.

Biologie

Les urines renferment les isomères I et III de l'uro et de la coproporphyrine. L'élimination urinaire de porphobilinogène est inconstante.

Evolution

Cette forme évolue par poussées de quelques semaines à plusieurs mois, séparées par des phases de rémission plus ou moins longues atteignant parfois une dizaine d'années.

CHAPITRE II

LES OBSERVATIONS

Observation N° 1

Madame D..., 29 ans, est hospitalisée le 12 Septembre 1958 à l'hôpital de Sainte-Foy, pour syndrome douloureux abdominal.

Antécédents familiaux : sa mère a souffert d'une néphropathie gravidique.

Antécédents personnels :

— à l'âge de 7 ans, néphrite aiguë scarlatineuse, suivie d'albuminurie retrouvée pendant plusieurs années,

— à 27 ans, deux poussées de néphrite aiguë, après des angines ;

— la malade a deux enfants en bonne santé.

L'histoire pathologique qui nous intéresse a commencé le 6 Septembre 1958, par l'apparition de douleurs abdominales très intenses à type de coliques, de siège d'abord épigastrique puis diffusant à tout l'abdomen pour en revenir enfin à la localisation épigastrique.

Après six jours devant la persistance et l'aggravation du syndrome abdominal elle est hospitalisée en chirurgie.

A l'entrée la douleur a diffusé à nouveau à tout l'abdomen. les vomissements sont fréquents, l'arrêt du transit complet et la malade accuse une sensation intense de ballonnement.

A l'examen le ventre est souple sonore à la percussion, douloureux à la palpation, sans douleur élective. La langue est sèche, la température atteint 37°4, la tension 14/7. Au toucher vaginal, l'utérus paraît légèrement augmenté de volume, on ne perçoit pas de masse latéro-utérine, mais le cul-de-sac droit paraît nettement douloureux.

Après deux jours de traitement symptomatique et surveillance, devant la résistance au traitement médical et la tendance à l'aggravation, on intervient dans la crainte d'une grossesse extra-utérine.

INTERVENTION : 14 Septembre 1958. Petite médiane sous-ombilicale. L'utérus est gros et congestif, transversalement étalé, un peu irrégulier, et évoque, selon toute probabilité, un début de grossesse.

Les deux annexes sont parfaitement saines et l'appendice est normal. En revanche, on se rend compte que les crises douloureuses ont pour point de départ le colon : le cæcum est for-

tement dilaté et même distendu, ainsi que le colon ascendant et le transverse droit ; cet aspect contraste avec celui du colon gauche, le colon descendant et le sigmoïde sont au contraire de petit volume et spasmodiques. On a l'impression d'une forte gêne du transit avec une sorte de mégacolon droit qui en serait la conséquence.

On libère quelques brides de mésoentérite au niveau du cœcum. On complète par une appendicectomie. La paroi est refermée plan par plan.

C'est le même jour en prélevant les urines pour une réaction de grossesse que l'on constate pour la première fois leur couleur rouge brique.

Examen des urines : des porphyrines ont été extraites et examinées au spectrophotomètre dans différentes longueurs d'ondes. Le maximum d'absorption se trouvant à 0,405 microns, il s'agirait donc surtout d'uroporphyrines mais des coproporphyrines ont été également mises en évidence. Un essai de dosage a été effectué en appliquant un facteur correctif dans les longueurs d'ondes 0,430 microns et 0,380 microns. La teneur trouvée est de l'ordre de 40 mg par litre.

On reprend alors l'interrogatoire. Il est très instructif :

Cette malade a présenté à l'âge de 15 mois un épisode neurologique guéri sans séquelles, et considéré alors comme méningé, il se serait manifesté par une hémiparésie droite et une cécité passagère.

Depuis plusieurs années, cette femme était frappée du brunissement anormalement rapide de sa peau lors de l'exposition au soleil. L'insolation, même discrète, entraînait l'apparition de petites bulles au niveau des doigts. Elle en présente actuellement encore des cicatrices que le dermatologiste considère comme typiques des porphyries cutanées.

La malade n'a jamais constaté antérieurement l'émission d'urines rouges.

La malade qui présentait un retard de règles de trois jours a ingéré deux comprimés de quinine ; c'est le lendemain que sont apparues les douleurs abdominales.

Notons que la recherche de porphyrinurie a été négative chez un frère, une sœur et les deux enfants de la malade.

Après l'intervention, les douleurs abdominales et les vomissements demeurent presque inchangés. La malade se plaint également de douleurs thoraciques à type de constriction, dont

elle parlait déjà au moment de son entrée. Les urines demeurent rouges, le pouls est à 150, l'examen neurologique ne montre que la diminution du réflexe rotulien droit.

La malade est alors hospitalisée dans le service de Monsieur le Professeur Agrégé Traeger, où, sous l'action de la thérapeutique médicale, les signes fonctionnels s'amendent peu à peu.

Mais dix jours après l'intervention, le 24 Septembre 1958, apparaît un ballonnement très important avec vomissements, sans douleur vraie, à tel point que l'on pense à une occlusion post-opératoire et que l'on envisage un retour en chirurgie. Les urines demeurent rouges et l'examen met en évidence une forte quantité d'uroporphyrines.

Le 1^{er} Octobre soit 19 jours après l'intervention, crise douloureuse thoracique.

Le 3 Octobre nouvelle crise douloureuse abdominale. Pendant tout le mois d'Octobre les urines restent rouges les douleurs réapparaissent de temps à autre, de petites vésicules se manifestent au niveau des extrémités des doigts, puis à la face et sur le thorax.

*Le 25 Octobre, **Porphyrines urinaires :***

— à l'émission, urines de coloration ambrée.

— présence de porphobilinogène : 8,2 unités par cm³.

— élimination des porphyrines :

Uroporphyrines : 4,96 mg par litre

Coproporphyrines : 2,20 mg par litre.

— Séparation des isomères : les chromatographies des esters méthyliques des porphyrines conduisent aux résultats suivants :

Uroporphyrines : isolement d'un ester d'uroporphyrines dans lequel prédomine l'isomère III, dans la proportion suivante : Uroporphyrine III 80 %, Uroporphyrine I 20 %.

Coproporphyrines : élimination prédominante de coproporphyrine III.

Porphyrines urinaires totales : les chromatographies sur papier montrent de plus la présence de deux autres porphyrines, probablement penta et dicarboxylées.

Porphyrines fécales :

— Selles à fluorescence rose en lumière de Wood.

— Uroporphyrines : 5 mg pour 1000 gr de selles fraîches.

— Coproporphyrines : 6,25 mg pour 1000 gr. de selles fraîches.

Devant la persistance de la porphyrinurie et des manifestations cliniques, on en vient à se demander si la grossesse n'est pas responsable de cette continuité d'évolution et s'il n'en faudra pas envisager l'interruption thérapeutique.

En fait à partir du mois de Novembre, les crises abdominales et thoraciques disparaissent. Seules, les lésions cutanées localisées essentiellement aux mains demeurent, elles finiront d'ailleurs par s'atténuer.

*Le 12 Janvier 1959, **Porphyrines urinaires :***

- urines de coloration normale.*
- porphobilinogène : 0*
- uroporphyrines : 219 gamma par litre*
- coproporphyrines : 50 gamma par litre*
- la séparation des isomères n'a pas été pratiquée du fait de la petite quantité de porphyrines et d'urines.*

*Le 12 Février 1959, **Porphyrines urinaires :***

- Uroporphyrines : 174 microgrammes par litre*
- Coproporphyrines : 218 microgrammes par litre*
- Le porphobilinogène n'a pas été recherché par manque d'urines fraîches.*

Cette malade a été revue en Juin 1959. Elle a accouché en Mai d'une petite fille bien portante. Les bulles cutanées, elles-mêmes, ont disparu et seules persistent leurs cicatrices.

COMMENTAIRES

Cette malade a présenté à l'âge adulte :

- des douleurs abdominales accompagnées de vomissements et d'arrêt du transit,*
- des signes cutanés, éruption récidivante de petites vésicules au niveau de l'extrémité des doigts, la malade en présentait des cicatrices lors de l'apparition des douleurs abdominales,*
- un syndrome neurologique très fruste : diminution du réflexe rotulien droit,*
- une émission d'urines rouges contenant du porphobilinogène, des uroporphyrines et des coproporphyrines avec prédominance des isomères III.*

Il semble donc s'agir d'une porphyrie cutanée tardive de Waldenström. Mais ne s'agit-il pas d'une porphyrie cutanée chronique qui, sous l'action de deux comprimés de quinine s'est transformée en porphyrie cutanée tardive ? Cela est possible mais douteux. De plus, si l'on considère comme étant d'étiologie porphyrique, l'accident neurologique survenu à l'âge de 15 mois et guéri sans séquelles, il est alors impossible d'intégrer de façon parfaite, cette observation dans les cadres nosologiques actuels. Aussi, sommes-nous amenés à considérer la conception uniciste des porphyries comme étant la plus logique.

Les différents syndromes correspondent à une même affection, l'ordre chronologique de leur apparition est éminemment variable, l'intrication des symptômes est fréquente, mais leur groupement chez un même malade reste rare.

Notre malade a signalé des douleurs thoraciques. Ce fait n'est pas exceptionnel, nous l'avons retrouvé dans des observations de Jacquelin, de Deparis et Canivet, de Martin et Heck.

Le facteur déclenchant peut-il être précisé ? La malade avait ingéré la veille de sa première crise abdominale deux comprimés de quinine. Il est possible que cette médication, pour modeste qu'elle fût, ait joué le rôle de facteur déclenchant.

On peut également incriminer le début de grossesse, en notant toutefois que cette malade avait déjà mené à bien, sans incident, deux maternités. Il est à retenir en effet, en faveur de cette hypothèse que les manifestations cutanées n'ont disparu qu'après l'accouchement.

Si l'on avait pensé aux porphyries, l'interrogatoire minutieux aurait orienté le diagnostic.

Observation N° 2

Madame V... 23 ans.

Le 27 Mai 1952 apparaissent brusquement des douleurs lombaires et abdominales violentes accompagnées de vomissements bilieux. Les urines sont rouges et peu abondantes.

Le 31 Mai, devant la persistance de ces symptômes, la malade est hospitalisée à l'hôpital de Bourg, pour crise abdominale d'allure néphrétique.

La température est à 37° le matin, 38°5 le soir, les vomissements sont incoercibles, pas de selles depuis 4 jours, oligurie : un demi verre en 24 heures.

A l'examen : l'abdomen est souple, à la palpation la douleur est maxima sur le trajet des uretères, les angles costo-lombaires sont douloureux, le sondage ramène 30 cm³ d'urines rougeâtres.

Examens de laboratoire : azotémie 0,70, pas d'albuminurie, cyto bactériologie urinaire négative, quelques hématies.

Le 10 Juin devant la persistance des douleurs et un point de Mac-Burney nettement douloureux, la malade est appendicectomisée. *L'appendice est normal.*

Le 18 Juin, une cystoscopie est pratiquée. Elle ne révèle rien d'anormal. On cathétérise l'uretère droit, la sonde est laissée en place.

Le 20 Juin, examen d'urines : Albuminurie 0,45 pour mille, nombreux polynucléaires dégénérés, quelques lymphocytes, quelques hématies.

Formule leucocytaire :

- Polynucléaires neutrophiles 96 %,
- Lymphocytes 2
- Moyens mononucléaires 1,
- Grands mononucléaires 1.

Le 28 Juin, Bordet - Wassermann, Kahn, Meinicke : négatifs.

Le 3 Juillet, devant la persistance des douleurs et l'apparition de troubles psychiques, la malade est envoyée à l'hôpital

Edouard-Herriot où on ne la reçoit pas. La malade est dirigée vers un établissement psychiatrique.

Dans ce service psychiatrique, la malade est traitée pour des troubles névropathiques simples.

Le 12 Juillet, apparaissent des douleurs à type de colique néphrétique, accompagnées d'un état subfébrile et d' « hématurie ».

Le 15 Juillet, devant une température à 40°, elle est transférée dans le service de Monsieur le Professeur Cibert.

A l'arrivée, la malade est ininterrogeable à cause d'un état dyspnéique très intense, avec cyanose des lèvres et des pommettes, battement des ailes du nez, montée de mucosités abondantes, état d'abattement marqué.

L'interrogatoire hâtif ne trouve aucun passé pulmonaire ni cardiaque.

L'auscultation montre la présence d'importants râles pulmonaires. La tension est à 10/6.

Devant ce tableau d'œdème pulmonaire aigu, on injecte à la malade, morphine sous-cutanée, aminophylline et morphine intra-veineuses, et on appelle le Docteur Traeger qui fait pratiquer une saignée de 150 cm³ et une injection intra-veineuse d'ouabaïne et de solucamphre.

Les urines sont rouge brun ne ressemblant pas à des urines hématuriques.

Examen cytotactériologique des urines : très rares hématies, très rares cylindres granuleux, quelques cellules épithéliales. Pas de pus, ni de microbes. Pas d'albumine.

Le 16 Juillet Docteur Traeger : Cette malade présente aujourd'hui une parésie des quatre membres et une abolition de tous les réflexes tendineux. Les paralysies paraissent extensives et ont atteint le domaine respiratoire, entraînant une paralysie respiratoire partielle. Le ventre est flasque et ne respire pas. Il semble que le début de la paralysie respiratoire se soit marqué par un œdème aigu du poumon. Il est difficile de savoir s'il existe des troubles de la sensibilité car la malade répond mal. Il paraît cependant en exister, ce qui éliminerait le diagnostic de poliomyélite.

Il s'agit donc d'un syndrome de polynévrite ascendante dont l'origine est difficile à déterminer, mais la présence d'urines colorées sans hématies, après des douleurs lombaires, pourrait faire penser à une porphyrie.

Examen d'urines : des uroporphyrines sont trouvées en quantité abondante.

Le 26 Juillet 1952 Docteur Traeger : En interrogeant cette malade, on apprend que l'affection dure depuis le début de l'année et qu'elle s'est manifestée par des poussées successives de douleurs abdominales accompagnées d'urines foncées.

Une crise abdominale douloureuse plus violente a motivé une intervention chirurgicale. Les urines étaient foncées à ce moment.

Des troubles psychiques apparus par la suite font envoyer cette malade dans un service psychiatrique. C'est dans cet établissement qu'apparaissent brusquement des troubles respiratoires qui ressemblaient, comme on a pu le constater dans le service, à un œdème aigu.

Il peut en effet, s'agir d'un œdème aigu du poumon ayant marqué le début des paralysies respiratoires, mais il est plus probable qu'il s'agissait de paralysies respiratoires simples avec hypersécrétion salivaire.

Cette malade faisait donc un syndrome ascendant de Landry avec atteinte des quatre membres : disparition des réflexes, troubles de la sensibilité, parésie des membres supérieurs, paralysie des membres inférieurs. Il est probable que ces dernières poussées ont été déclenchées par de fortes doses de gardénal administrées dans le service psychiatrique.

Les jours suivants, les paralysies s'améliorent la respiration est meilleure et les urines s'éclaircissent. On craint cependant, une affection des voies respiratoires car la déglutition est troublée et la malade aspire une partie des sécrétions buccales, des liquides et des aliments.

Le diagnostic de porphyrie peut être affirmé car la recherche de porphyrinurie a été fortement positive.

Le 30 Octobre 1952 : Traitée régulièrement depuis 3 mois et demi par Béviténe et Nicobion, la polynévrite régresse extrêmement lentement, tant aux membres supérieurs qu'aux membres inférieurs, et la malade continue de présenter par poussées des crises de dyspnée-cyanose.

Le 8 Novembre 1952, on demande une réaction de dégénérescence, en vue d'instituer une thérapeutique : massages, agents physiques.

Electrodiagnostic — Pavillon P. :

Hypoexcitabilité marquée sans inversion de la formule dans les extenseur propre du gros orteil à droite, extenseurs communs des orteils à gauche et à droite, longs péroniers latéraux gauche et droit.

Hypoexcitabilité moins marquée dans les quadriceps droit et gauche, jumeaux, petits muscles plantaires droits et gauches, extenseurs communs des doigts droit et gauche.

Réaction normale dans l'extenseur propre du gros orteil gauche et à droite et à gauche dans les jambiers antérieurs, fléchisseurs des doigts, interosseux adducteurs, opposants du pouce.

La malade est justifiable de séances de galvanisation.

Le 3 Janvier 1953, Docteur Traeger : La malade va partir en convalescence. Elle va bien du point de vue neurologique, pas de réflexes aux membres inférieurs, les réflexes existent aux membres supérieurs la respiration est normale la marche est à peu près normale, cependant l'atrophie musculaire persiste surtout au niveau des cuisses.

Les urines sont encore foncées surtout le matin. Quelques douleurs abdominales persistent.

Nouveau séjour le 1^{er} Juin 1953 : La malade est restée en convalescence pendant 5 mois à Bandol. Les épisodes pulmonaires paroxysmiques ont complètement disparu, il ne persiste qu'une légère dyspnée d'effort.

Du point de vue neurologique, la récupération est entière, mais elle a été lente. Il persiste seulement une fatiguabilité des membres inférieurs, surtout de la jambe gauche.

L'état général est excellent : apyrétique, la malade a bon appétit et a repris 7 kilogrammes.

Du point de vue urinaire, il s'agit d'une porphyrinurie intermittente : Les urines ne se colorent qu'à l'effort et à la fatigue, surtout le soir et au froid, s'accompagnant de douleurs abdominales vagues.

Examens :

— pulmonaire : diminution du murmure vésiculaire aux deux bases, parésie diaphragmatique.

— cardiaque : rien à signaler. Tension artérielle à 11/5.

— abdominal et lombaire : rien à signaler.

— neurologique : réflexes rotuliens normaux, réflexes achilléens non obtenus.

— urinaire : urines rouge orangé, cytobactériologie (3-6-1953) : nombreuses cellules épithéliales, très rares hématies, pas de pus ni de microbes pathogènes.

Le 5 Juin 1953 : Docteur Traeger : excellent état général, aucun signe neurologique actuel ; cependant la maladie persiste car les porphyrines sont trouvées en abondance dans les urines. Il s'agit incontestablement d'une porphyrie idiopathique primitive, probablement congénitale.

Le 10 Juin, la malade peut repartir, pas de traitement : calme et repos.

Le 26 Septembre 1953 : amaigrissement de 3 kilogrammes, urines rouges tous les matins avec douleurs abdominales, jambe gauche plus faible, l'atrophie de la cuisse a régressé.

Le 17 Février 1954, nouveau séjour. L'épisode actuel a commencé il y a 5 jours par des douleurs abdominales intenses avec petits troubles respiratoires. Progressivement, des douleurs apparaissent aux membres inférieurs. Les troubles respiratoires semblent s'être stabilisés : actuellement, pas de dyspnée notable mais hypersécrétion bronchique.

Depuis deux jours, apparition d'une température à 38° et d'urines rouges.

A l'examen, on est frappé par le très mauvais état général : avec abattement et amaigrissement.

Les douleurs sont intenses, généralisées à tout l'abdomen. Il existe une hémianesthésie au tact et à la chaleur strictement localisée à gauche. Il ne semble pas y avoir d'atteinte pyramidale ni d'atteinte de la sensibilité profonde. Les troubles de la sensibilité remontent sensiblement jusqu'au niveau de C3. Il ne semble pas exister d'atteinte des nerfs crâniens.

Porphyrines urinaires :

- à l'émission, urines de coloration normale.
- présence de porphobilinogène : 5 unités par cm³,
- dosage des porphyrines : (diurèses non notées),
 - uroporphyrines : 20 mg par litre,
 - coproporphyrines : 9 mg par litre,
- séparation des isomères : obtention de cristaux d'esters méthyliques d'uroporphyrines, P.F. 260°-261°, qui par chromatographie se montrent formés des isomères I et III dans les pourcentages suivants :
 - uroporphyrine I : 15 %,
 - uroporphyrine III : 85 %,

— *l'élimination des coproporphyrines porte sur les isomères I et III avec prédominance de l'isomère III.*

— *enfin, les chromatographies sur papier montrent la présence de porphyrines probablement à 3 et 5 groupements carboxyliques.*

Traitement : Prostigmine : 3 ampoules IM, 3 comprimés ; Nicobion : 6 ampoules ; Bévitine : 200 mg IM. On utilisera Phénergan ou Morphine, mais pas de Gardénal ni de Barbituriques.

Cette nouvelle poussée a régressé, et depuis 5 ans la malade n'a plus de traitement. Sur les conseils du Docteur Traeger, la malade a quitté la région froide et humide où elle habitait pour vivre sous un meilleur climat. Elle présente encore par périodes de quelques jours des émissions d'urines rouges accompagnées parfois par quelques vagues douleurs abdominales, mais ni crises douloureuses violentes ni troubles paralytiques ne se sont manifestés.

COMMENTAIRES

Il s'agit d'une porphyrie aigüe : les trois syndromes caractéristiques abdominal, psychique, neurologique, sont apparus successivement.

L'intervention chirurgicale a provoqué l'apparition de troubles psychiques, puis de troubles neurologiques graves avec paralysie respiratoire ; l'apparition de ces derniers troubles a peut-être été favorisée par un traitement au phénobarbital.

L'acte chirurgical est donc dangereux : il entraîne une aggravation de l'affection, il semble précipiter l'apparition des autres éléments de la forme aigüe.

Ce cas n'est pas unique, de nombreux auteurs, en particulier Claisse en 1950, ont rapporté de semblables observations, certaines furent même mortelles.

L'association d'un syndrome abdominal et d'urines rouges sans hématurie, aurait dû faire penser dès le début, aux porphyries.

Chez ces deux malades, les manifestations abdominales ont amené à pratiquer une laparotomie.

De telles erreurs d'indication sont la rançon à peu près habituelle de ces manifestations digestives des porphyries. Jacquelin, dans sa thèse, rapporte 18 cas de porphyries pseudo-chirurgicales, le diagnostic a été fait 12 fois après l'intervention et seulement 6 fois l'acte opératoire a pu être évité.

Il est donc d'une très grande importance pratique d'étudier ce syndrome abdominal, mais surtout de préciser les signes anormaux qui amèneront le chirurgien à penser à la porphyrie et à éviter la laparotomie « blanche » et les complications très graves qu'elle peut entraîner.

CHAPITRE III

LE SYNDROME ABDOMINAL

CIRCONSTANCES D'APPARITION

Dans le cadre des porphyries

Si le syndrome abdominal apparaît plus fréquemment au cours de la porphyrie aigüe, il peut aussi survenir au cours de la porphyrie cutanée tardive ou au moment de l'éveil clinique d'une porphyrie jusque là latente, et même, mais plus rarement, au cours d'une porphyrie congénitale.

Il survient donc à tout âge mais surtout chez l'adulte jeune et plus volontiers chez la femme.

L'interrogatoire soigneux de ces malades est parfois très instructif. Il portera sur trois points :

1° Explorer le passé familial du malade à la recherche de syndromes porphyriques chez le père, la mère surtout, les collatéraux, les enfants.

2° Rechercher la préexistence :

— **d'une crise abdominale** ayant présenté soit les mêmes caractères que la crise actuelle, soit un type et une localisation différents de la douleur. Ces crises ont pu d'ailleurs motiver une ou plusieurs **interventions chirurgicales** qui ne les auront pas modifiées, les troubles s'étant spontanément amendés ultérieurement, après parfois une exacerbation post-opératoire.

Watson signale un cas avec 10 laparotomies,

Jacquelin relate 3 cas de laparotomies itératives.

— *de troubles neurologiques* guéris sans séquelles : poly-névrite extensive, pseudo-encéphalite aigüe avec cécité transitoire comme dans le cas de notre observation n° 1,

— *de troubles psychiques* disparus eux aussi sans laisser de trace,

— *de lésions cutanées* à type de pigmentation des régions découvertes et surtout de cicatrices indélébiles caractéristiques.

3° Enfin et surtout, la malade a-t-elle déjà remarqué la *coloration anormale rouge brun de ses urines*, coloration qui a pu persister quelques jours, pour disparaître et éventuellement réapparaître à plusieurs reprises ?

Certains médicaments peuvent provoquer l'apparition du syndrome abdominal.

Ce sont :

- tous les barbituriques,
- le pyramidon, le nitrobenzol, la cocaïne, la quinine, les diurétiques mercuriels,
- certains sulfamides, et plus particulièrement, le sulfathiazol, la sulfapyridine, la sulfanilamide.

Notre malade n° 1 avait ingéré la veille de ses douleurs abdominales, deux comprimés de quinine. Il est reconnu que ces substances peuvent déclencher, même à très faibles doses, un syndrome abdominal aigu, d'où l'intérêt prophylactique de proscrire l'emploi de ces médicaments même à doses minimales, chez les porphyriques connus.

CLINIQUE

Une TRIADE FONCTIONNELLE caractérise le syndrome abdominal :

- Douleurs
- Vomissements,
- Constipation.

Douleurs abdominales

Elles sont le plus souvent d'emblée très violentes.

Leur type varie : coliques, sensations de torsion, de constriction, de crampe, d'écrasement, de déchirement.

Leur siège est variable : péri-ombilical, épigastrique, sous-costal droit, iliaque droit ou gauche, parfois vésical ou lombaire avec irradiation dans les organes génitaux externes.

Comme le montre l'observation n°1, le siège peut varier au cours de crises successives et parfois au cours d'une même crise.

Il est à noter que la douleur assez bien localisée au début de l'accès, se généralise très souvent à tout l'abdomen pour revenir à sa localisation primitive en fin de crise.

Les douleurs thoraciques méritent ici leur place : elles résument exceptionnellement l'affection, le plus souvent elles alternent avec les douleurs abdominales ou leur sont associées.

Vomissements

Parfois réduits à de simples nausées ils sont d'abord alimentaires puis deviennent rapidement bilieux.

Ils sont souvent incœrcibles et par leur fréquence et leur abondance ils peuvent créer un état de déshydratation avec hypochlorémie et hyperazotémie modérée.

Vannotti, Calvert et Garrot ont signalé de petites hématomèses. Elles sont exceptionnelles et toujours minimales.

Constipation

Elle est opiniâtre durant plusieurs jours parfois une à deux semaines.

Un arrêt des gaz passager l'accompagne assez souvent.

Au contraire, mais exceptionnellement, on a noté une diarrhée parfois sanglante.

A cette richesse de signes fonctionnels s'opposent la pauvreté des signes physiques.

L'EXAMEN ABDOMINAL n'objective en effet :

- ni immobilité respiratoire,
- ni péristaltisme,
- ni défense musculaire, en particulier, il n'y a jamais de véritable contracture,
- dans la majorité des cas le toucher rectal et le toucher vaginal ne sont pas douloureux.

Cependant Roth signale un cas avec défense musculaire abdominale diffuse, et chez notre malade n° 1, au toucher vaginal, le cul-de-sac droit paraissait nettement sensible.

Il faut toutefois noter que ces malades, très fréquemment irritables, angoissés, agités, très inquiets, réagissent démesurément à la palpation la plus douce, et si l'on croit souvent percevoir une légère défense, elle est presque toujours vaincue par un palper peu appuyé, prolongé, attentif, pratiqué pendant une période de diversion ou après mise en confiance.

SIGNES ASSOCIES

Signes cardio-vasculaires

- La tachycardie est habituelle, elle prend parfois le type de tachycardie paroxystique.
- Des spasmes des artères rétinienne ont été observés.
- Des algies précordiales ont des caractères variables : elles sont parfois de type angineux avec modifications transitoires à l'électrocardiogramme.

Signes sanguins

- Le nombre des hématies généralement normal peut être abaissé, plus souvent il est augmenté.
- La leucocytose avec polynucléose modérée entre 7 et 10.000 peut être intense à 15.000 et plus .
- Le nombre des plaquettes est normal.

Signes généraux

- L'hyperthermie est en général modérée vers 38°, 38°5 Elle peut atteindre 40° (observation n° 2).
- L'oligurie est habituelle,
- L'anorexie est souvent très marquée,
- L'amaigrissement est fréquent, il est souvent récent et intense : 10 kilogrammes et plus en quelques jours.

Des signes neurologiques, psychiques, cutanés peuvent être contemporains des signes abdominaux mais sont alors au second plan

a) *SIGNES NEUROLOGIQUES* : les principales manifestations neurologiques, polynévrites, quadriplégie, syndrome de Landry n'apparaissent pas en général dans le même temps que les douleurs abdominales mais leur succèdent.

Cependant, au cours de l'examen de ces malades, on peut noter *des troubles des réflexes* : diminution abolition d'un ou plusieurs réflexes tendineux unilatéralement ou bilatéralement (rotulien droit amoindri dans l'observation n° 1) . Ces troubles

des réflexes sont parfois accompagnés de douleurs à la pression du mollet, de paresthésies, de crampes des membres inférieurs.

b) *SIGNES PSYCHIQUES* : ils sont exceptionnellement majeurs, à type d'angoisse extrême, de délire, d'état confusionnel, d'agitation psycho-motrice intense, de syndrome de Korsakoff ; mais constamment sont présentes des *manifestations névropathiques* : nervosité intense, irritabilité, insomnie, angoisse, inquiétude, instabilité émotionnelle avec parfois crise de larmes et évanouissement.

c) *SIGNES CUTANES* : ils sont inconstants et comprennent hyperpilosité, surtout chez la femme, pigmentation des régions découvertes, *cicatrices* indélébiles caractéristiques des porphyries (observation n° 1).

SIGNES RADIOLOGIQUES

L'examen radiologique montre des images variables :

Au niveau de l'estomac

Jacquelin a noté :

- soit une atonie totale,
- soit des spasmes violents,
- soit des spasmes du pylore associés à une atonie gastrique,
- parfois de fausses images ulcéreuses.

Au niveau du cadre duodenal

Assmann, Weiss, Mason et Fernham ont observé une atonie et une dilatation du duodénum et de l'estomac associées à une contraction spastique du jéjunum.

Au niveau de l'intestin

On a rarement observé comme Claisse des anses dilatées et des niveaux liquides, mais plus souvent des spasmes serrés, parfois retrouvés sur plusieurs clichés et évoquant un aspect tumoral.

Jacquelin a observé un cas chez lequel l'examen radiologique montrait un colon gauche spasmé, une aérocolie droite, mais aucune trace de dolicho-colon, ni d'obstacle.

Enfin, bien que cette constatation fut per-opératoire dans notre première observation, cœcum, colon ascendant, transverse étaient dilatés et atones, alors que colon descendant et sigmoïde étaient spasmes.

L'examen radiologique peut donc objectiver :

- soit une atonie,
- soit une contraction spastique,
- soit une association d'atonie et de spasme : l'atonie étant alors localisée en amont, le spasme en aval. Cette association inconstante semblerait le signe le plus caractéristique de l'examen radiologique lors du syndrome porphyrique.

EVOLUTION

Evoluant par accès paroxystiques sur un fond douloureux permanent, la crise abdominale a une durée qui varie de quelques heures à plusieurs jours.

La crise peut rester isolée mais plus souvent les douleurs se répètent à des intervalles plus ou moins longs allant de quelques jours à plusieurs années ; parfois elles se succèdent de façon si rapprochée qu'elles créent un véritable état de mal.

La nouvelle crise a parfois les mêmes caractères que la précédente mais généralement la localisation et le type de la douleur varient.

L'épisode abdominal guérit toujours : spontanément : vomissements, constipation, douleurs s'atténuent et disparaissent. Cependant, on a noté exceptionnellement quelques issues fatales par collapsus cardiaque.

Le syndrome abdominal peut rester isolé, réalisant la forme abdominale pure de Waldenstrom. Mais généralement après un ou plusieurs épisodes abdominaux, apparaissent soit le syndrome neurologique soit le syndrome cutané, soit le syndrome psychique qui, remarquablement constant lors des manifestations abdominales, constitué par des signes mineurs, peut prendre une importance primordiale.

Remarquons surtout que certains médicaments ou une intervention chirurgicale peuvent déclencher l'apparition de ces différents syndromes et plus particulièrement d'un syndrome de Landry mettant directement la vie du malade en danger.

L'intervention chirurgicale inutile, car il n'y a pas de lésion organique, est donc très dangereuse.

Divers facteurs peuvent agir :

— Les substances pharmacodynamiques utilisées pour la prémédication, l'anesthésie et dans les suites opératoires, sont susceptibles d'aggraver l'évolution spontanée du syndrome abdominal et de provoquer l'apparition d'un syndrome nouveau.

— Ces malades sont fragiles : le choc opératoire peut prendre chez eux une importance considérable, de plus, ils sont particulièrement exposés aux complications infectieuses post-opératoires : septicémies, abcès du foyer opératoire.

DIAGNOSTIC POSITIF

Il représente le problème fondamental mais il est très difficile :

“Il faut d'abord penser aux Porphyrries”

Si l'on se rapporte aux éléments fonctionnels du syndrome abdominal, force est de reconnaître que les douleurs, les vomissements et la constipation n'ont en eux-mêmes, considérés isolément ou en association, aucune valeur pratique.

Peut-être, deux arguments permettraient-ils de faire rentrer ce drame abdominal pseudo-chirurgical dans le cadre des porphyries. Ce sont :

— Le caractère nettement accusé des signes fonctionnels contrastant avec la pauvreté des signes physiques.

— Le caractère évolutif un peu spécial c'est-à-dire l'intermittence des accès douloureux.

Aucun de ces facteurs n'est pathognomonique.

En fait, le diagnostic positif peut être évoqué sur deux groupes d'éléments :

La découverte d'antécédents évocateurs

sur le plan **familial** : **syndromes porphyriques** chez un ou plusieurs membres de la famille,

sur le plan **personnel** :

— **crises abdominales** antérieures identiques ou non à la crise actuelle, ayant ou non entraîné une ou plusieurs **interventions**

— troubles neuro-psychiatriques guéris sans séquelles,

— signes cutanés,

— émissions d'urines rouges.

La découverte de signes associés

Parmi les signes généraux, seul l'amaigrissement a quelque valeur lorsqu'il est récent, intense et rapide.

Les signes neurologiques, surtout troubles des réflexes, sont peut-être plus discutables.

Par contre, deux symptômes représentent des arguments de poids en faveur du diagnostic de porphyrie :

— **Le syndrome névropathique mineur** : agitation, insomnie, angoisse, comportement anormal à l'examen.

— **Les signes cutanés** surtout les cicatrices indélébiles.

Néanmoins, la confirmation ne peut être apportée que par **l'examen des urines**. Ce qui caractérise la porphyrie, quelle que soit sa traduction clinique, c'est l'existence d'un syndrome urinaire qu'il faut savoir mettre en évidence.

La constatation de l'émission d'urines rouge brun qui prennent une intense fluorescence rouge en lumière de Wood, évoque d'emblée le diagnostic au chevet du malade.

Cependant ce caractère spécifique aux porphyries, n'est pas toujours observé, soit parce que les urines fraîches contiennent peu d'uroporphyrines mais beaucoup de porphobilinogène et ne deviendront rouges qu'après exposition prolongée à l'air ou après chauffage, par transformation du porphobilinogène en uroporphyrines (ces dernières étant directement responsables de la coloration rouge brun caractéristique), soit parce que les urines ne contiennent aucun de ces deux composés chimiques, bien que les manifestations cliniques de la porphyrie soient accentuées, cette possibilité demeurant en fait une exception.

La couleur des urines varie du rose au rouge très foncé en passant par le rouge orangé et le rouge brique suivant la quantité plus ou moins grande d'uroporphyrines qu'elles contiennent.

Lorsque les urines sont émises non teintées, le temps de latence d'apparition de la coloration est très variable (de quelques heures à 2 ou 3 jours) car il faut noter que l'acidité urinaire favorise la transformation du porphobilinogène en uroporphyrines tandis que les urines alcalines gardent longtemps leur couleur initiale.

Aussi lorsqu'on est en présence d'un « ventre apparemment chirurgical » et que divers arguments orientent vers le diagnostic de porphyrie malgré l'existence d'urines normales a-t-on préconisé un *examen rapide*, facile et d'un intérêt considérable :

Après acidification de 4 ou 5 cm³ d'urines par quelques gouttes d'acide chlorhydrique, on porte à ébullition pendant 20

minutes. On voit alors apparaître la coloration rouge brun caractéristique et une intense fluorescence rouge en lumière de Wood.

Ce dernier examen suffit au diagnostic qui sera confirmé par d'autres examens de laboratoire plus précis :

— La recherche du porphobilinogène par le test de Watson et Schwartz qui utilisent le réactif d'Erhlich, est pour Martin et Heck, le test le plus sélectif.

— La spectroscopie permet d'identifier très rapidement les porphyrines, grâce à leurs bandes caractéristiques.

— Identifications et dosages nécessitent des méthodes longues : chromatographie, spectrophotométrie, fluoroscopie, étude des points de fusion des esters méthyliques.

En bref, il y a 3 étapes dans ce diagnostic :

1) On est en présence d'un syndrome abdominal mal étiqueté et déséquilibré.

2) La recherche des antécédents, des signes associés peut déjà mettre sur la voie du diagnostic.

3) Il faut avoir le réflexe de mirer les urines et de faire pratiquer un examen de laboratoire rapide, simple et facile. C'est le seul moyen valable pour rapporter le syndrome à son étiologie porphyrique.

DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

Vaste et complexe, le diagnostic différentiel des formes pseudo-chirurgicales des porphyries peut schématiquement se résumer ainsi :

Les seuls éléments à notre disposition étant le syndrome abdominal avec ses trois signes : **douleurs, vomissements, constipation**, on est amené à discuter de nombreuses affections médicales ou chirurgicales :

S'il est classique de citer les coliques de plomb, la crise gastrique du tabès, la poussée ulcéreuse, le purpura aigu abdominal, etc...

S'il est relativement facile d'éliminer une crise douloureuse au cours de la maladie d'Addison en raison de la pigmentation, une crise basedowienne en raison de l'existence de quelques signes neuro-végétatifs (tremblement, tachycardie) et de l'amaigrissement, en fait, le problème tourne autour de trois affections :

l'occlusion - la pancréatite - l'appendicite

Jacquelin dans sa thèse fait effectivement mention de trois formes fréquentes de manifestations abdominales des porphy-

ries : forme pseudo-occlusive, pseudo-pancréatique, pseudo-appendiculaire. Mais la sémilogie, les antécédents, les clichés permettent en principe de trancher.

Plus rarement, il faut éliminer :

- la cholécystite aigüe,
- l'infarctus mésentérique
- la grossesse extra-utérine.
- la perforation d'ulcère,

Cependant il ne faut pas exclure la possibilité pour un porphyrique de présenter une réelle affection abdominale, et très exceptionnellement on a pu voir au cours d'un syndrome porphyrique des lésions organiques : Watson rapporte un cas de porphyrie vérifiée avec à l'intervention, volvulus et gangrène du cœcum.

Si l'on est en présence d'un malade accusant un **syndrome abdominal** et dont les **urines** sont **rouges**, le problème se restreint considérablement et deux affections seulement sont très importantes à éliminer :

— **la colique hépatique** avec émission d'urines chargées de pigments biliaires,

— **la colique néphrétique** accompagnée d'hématurie.

Exceptionnellement on peut être en présence d'une hémoglobinurie

Dans ces cas, lorsque la clinique est douteuse, le laboratoire permet de trancher rapidement le diagnostic.

Il est évident, par contre, que lorsque le tableau clinique comprend en outre des troubles psychiques, neurologiques ou cutanés, le diagnostic ne souffre aucune hésitation : l'association, surtout si elle est complète, est très évocatrice.

En résumé : Le diagnostic des formes pseudo-chirurgicales des porphyries a pour but d'éviter au malade une intervention qui risquerait d'aggraver son état.

Pour le mener à bien, il faut d'abord, devant un tableau abdominal constitué d'éléments déséquilibrés et bâtards et qui ne répond pas aux ventres chirurgicaux classiques, penser aux porphyries, bien qu'elles soient rares.

Il faut enfin savoir examiner les urines des malades. C'est le seul examen qui nous paraisse valable, encore qu'il ne soit pas toujours démonstratif sans l'aide du laboratoire.

CHAPITRE IV

PHYSIOPATHOLOGIE DES SIGNES ABDOMINAUX

De nombreux auteurs parmi lesquels Vannotti, Reitlinger, et Klee, Boulin, Justin-Besançon et Geoffroy, ont observé chez l'animal, une élévation du tonus intestinal avec hyperpéristaltisme après administration orale ou injection intraveineuse de porphyrines.

Sur l'intestin isolé, les porphyrines exerceraient encore cette action à très faibles dilutions (1/250.000):

Les porphyrines peuvent donc provoquer un spasme des fibres musculaires intestinales.

Denny-Brown et Sciarra pensent que la lésion fonctionnelle essentielle de la porphyrie est constituée par la vasoconstriction. Aussi en déduisent-ils qu'il y a formation au cours de cette affection d'une **substance vasoconstrictive**.

Pour certains auteurs, en effet, la poussée hypertensive paroxystique témoignerait certainement d'un spasme des artères abdominales. Celui-ci peut être localisé, ce qui explique les cas de douleurs abdominales sans hypertension artérielle.

Vannotti a montré que les porphyrines modifient l'effet de certaines substances pharmacodynamiques, comme l'atropine, la pilocarpine, l'ésérine...

Au cours de l'affection porphyrique, n'y aurait-il pas formation d'une substance non seulement vasoconstrictive mais plus généralement **anti-cholinergique** ?

Une telle hypothèse permettrait non seulement d'expliquer les guérisons sans séquelles des paralysies porphyriques qui seraient alors dues à un blocage des synapses nerveuses et neuro-musculaires, mais d'expliquer aussi l'existence de la tachycardie et de l'hypertension contemporaines des troubles abdominaux.

La lésion fonctionnelle intestinale est alors ici la dilatation et l'atonie et non le spasme, puisque le sympathique est vasoconstricteur, cardio-accélerateur et que son excitation arrête les mouvements intestinaux et produit le relâchement des fibres musculaires intestinales.

Cette hypothèse permet d'expliquer aisément les succès thérapeutiques obtenus par Wehrmacher qui emploie la benzyl-imidazoline ou pratique l'anesthésie novocaïnique des splanchniques. Notons que cette anesthésie peut supprimer le réflexe de Hermann et Morin.

D'ailleurs ainsi constitué le syndrome abdominal porphyrique peut se comparer aux coliques de plomb, crises douloureuses abdominales paroxystiques accompagnées de vomissements, de constipation, presque constamment d'hypertension paroxystique et d'aspect de « pseudo-mégacolon saturnin » objectivé par le lavement baryté pratiqué pendant la crise. Cette comparaison peut être encore poussée plus loin, puisqu'au début de l'affection saturnine il y a même augmentation de l'élimination urinaire des coproporphyrines.

L'action directe des porphyrines sur l'intestin et la possibilité de formation d'une substance anti-cholinergique au cours de la porphyrie pourraient expliquer les lésions fonctionnelles intestinales : soit spasme, soit atonie, soit association d'atonie et de spasme.

CHAPITRE V

PROPHYLAXIE ET TRAITEMENT

Nous n'envisagerons en détail que le traitement du syndrome abdominal, mais il est évident que ce traitement rejoint celui plus général des porphyries.

Ce traitement est avant tout médical, et le chirurgien devra s'estimer heureux s'il a redressé à temps son diagnostic, évité la laparotomie et confié, les yeux fermés, son malade au néphrologue.

Etant donné que les accidents abdominaux ont parfois comme facteurs favorisants ou déclenchants, l'administration intempestive de certains médicaments, le **traitement prophylactique** chez les porphyriques connus est facile à dicter.

Il est surtout médical :

— Suppression des substances nocives pour le foie telles que l'alcool, les boissons alcoolisées, en particulier dans la porphyrie cutanée tardive.

— Proscription de toutes les substances déjà citées susceptibles de déclencher une poussée.

Par contre, s'il existe chez un porphyrique, une indication opératoire nettement tranchée, on interviendra en prenant les précautions suivantes :

— Prémédication et anesthésie réduites au minimum et aussi peu toxiques que possible.

— Aseptie très rigoureuse,

— Antibiothérapie et vitaminothérapie pré et post-opératoire,

— Proscription des barbituriques qu'on serait pourtant bien tenté d'employer chez ces malades agités.

La base du **Traitement** est représentée par l'**abstention opératoire**.

L'intervention est, en effet, inutile ; de plus, elle est très dangereuse : elle se complique souvent d'infections post-opératoires, elle peut faire apparaître un syndrome de Landry et ses tragiques conséquences.

Si certains auteurs ont préconisé la splénectomie c'est dans le cas bien précis de porphyrie congénitale avec anémie hémolytique, mais si la splénectomie dans cette forme, atténue l'hémolyse, elle n'agit que faiblement et passagèrement sur la porphyrinurie et la photosensibilité cutanée et son efficacité sur le syndrome porphyrique est donc bien plus discutable et seulement transitoire.

Le Traitement proprement dit est d'abord **symptomatique**. On luttera **contre la déshydratation** et les troubles électrolytiques par une rééquilibration correcte.

On luttera **contre la douleur**, non par les analgésiques qui sont le plus souvent inefficaces, mais par les antispasmodiques, tels que le bromure de N. butyl-hyoscine (Buscopan), le bromhydrate de scopolamine et surtout le chlorhydrate de papavérine et le bis (gamma-phényl-3-propyl) éthylamine (spasmavérine) qui ont une action directe sur la fibre musculaire lisse et qui atténuent les douleurs, surtout s'ils sont utilisés par voie intra-veineuse.

Cependant Wehrmacher a pu atténuer les manifestations douloureuses par le tétraéthylammonium, la benzyl-imidazoline (priscol) ou l'anesthésie novocaïnique du splanchnique. Nous avons vu du point de vue physiopathologique ce que l'on pouvait en penser, aussi conviendrait-il peut-être, d'ajouter à cette liste les sympathicolytiques et les parasympathicomimétiques.

Notons encore que Pamboukis a obtenu d'heureux résultats par les cortisones de synthèse, et qu'après exsanguino-transfusion Deparis a observé une amélioration rapide chez une malade atteinte d'une forme abdominale sévère.

Quant au **traitement des porphyries en général**, il reste actuellement très décevant. Pour des raisons expérimentales ou théoriques ont été préconisés :

calcium, cuivre, extraits hépatiques, agents alcalinisants, hibernation, ACTH, vitamine E, vitamine C, vitamine du groupe B (Thiamine, Riboflavine, acide folique, vitamine B 12, vitamine B 1).

La multitude de ces propositions fait douter de leur efficacité.

Gray écrivait en 1953 : « Il n'existe pas de traitement rationnel d'aucune forme de la porphyrie ».

Cependant l'opothérapie hépatique et la vitaminothérapie ne peuvent être que bénéfiques, et deux médicaments semblent avoir un certain intérêt par la relative fréquence des améliorations cliniques survenues au cours de leur emploi. Ce sont :

— **La Vitamine PP** utilisée de façon prolongée, à fortes doses, plusieurs grammes par jour, moitié injectée, moitié ingérée.

— **Le 4560 RP** qui, au cours des crises, sera prescrit à fortes doses : une ampoule de 25 mg injectée par intra-musculaire, matin et soir, associée à 3 ou 4 comprimés à 25 mg. De telles doses sont bien supportées par les malades. Les doses efficaces doivent être recherchées par tâtonnement pour chaque malade.

Dans l'intervalle des crises un traitement ambulatoire per os pourra être poursuivi en cure continue ou discontinue.

Signalons enfin, que Peters aurait obtenu récemment avec le B.A.L. parfois associé à l'hydrocortisone et aux agents chélateurs, des résultats intéressants : il aurait ainsi « guéri » 14 malades sur 21.

Cependant, si l'intervention a été malencontreusement pratiquée, le diagnostic de porphyrie n'étant fait qu'ultérieurement, il faut prévenir et traiter les éventuelles complications.

Les lésions cutanées peuvent être traitées par l'Atébrine.

Les troubles neuro-psychiques sont justifiables de l'emploi de vitamines B 1, P P et du 4560 R P.

Enfin et surtout au cours des manifestations paralytiques, l'apparition de troubles respiratoires est une indication impérative du poumon d'acier ou du respirateur assisté type Engström

CONCLUSIONS

1° Si les manifestations pseudo-chirurgicales de la porphyrie idiopathique apparaissent le plus souvent au cours de la porphyrie aigüe intermittente elles peuvent aussi apparaître au cours des autres formes de cette affection.

2° Nous rapportons deux observations de porphyrie à manifestations abdominales qui ont amené à pratiquer une laparotomie inutile.

— La première conduit à envisager la conception uniciste des porphyries comme la plus logique.

— La seconde objective les dangers de l'intervention chirurgicale qu'il faut s'efforcer d'éviter.

— Dans ces deux cas, le diagnostic aurait pu être fait si l'on avait pensé aux porphyries.

3° L'acte chirurgical est inutile et surtout il est dangereux, car il provoque fréquemment une poussée aggravante dans le cycle évolutif de l'affection et fait souvent apparaître un syndrome de Landry et ses tragiques conséquences.

4° Aussi devant un tableau abdominal déséquilibré la richesse des signes fonctionnels s'opposant à la pauvreté des signes d'examen, le chirurgien doit-il :

— penser à la porphyrie,

— fouiller les antécédents familiaux et personnels du malade, à la recherche de syndromes porphyriques abdominaux, neurologiques, psychiques, cutanés,

— rechercher les signes associés, neurologiques, psychiques, cutanés, généraux et cardio-vasculaires

— et surtout avoir le reflexe de mirer les urines et de demander un examen simple et rapide d'acidification et chauffage de ces dernières, examen qui fera apparaître une coloration rouge brun caractéristique pour qui l'a déjà observée et une fluorescence rouge en lumière de Wood.

5° L'examen radiologique peut objectiver soit une atonie, soit un spasme, soit l'association d'atonie et de spasme. Notre hypothèse physiopathologique essaie d'expliquer cette association : les porphyrines agiraient directement sur les fibres musculaires intestinales pour créer le spasme, et au cours de l'affection porphyrique il pourrait y avoir formation d'une substance anti-cholinergique responsable de la dilatation et de l'atonie intestinales. Ce qui expliquerait les succès thérapeutiques obtenus par l'anesthésie des splanchniques et l'emploi des sympathicolytiques et des parasympathicomimétiques.

VU, le Doyen :
H. HERMANN

Le Président de la Thèse :
P. BERTRAND

VU et permis d'imprimer
Lyon, le 25 Février 1960.

Le Recteur, Président du Conseil de l'Université
André ALLIX

BIBLIOGRAPHIE

Articles consultés :

Benard H., Gadjos A., Gajdos-Török M. - Porphyries étude clinique et biologique. Editeur Baillière - Paris.

Benard H. Gajdos A. Gajdos-Török M., et Bourbillon — Porphyrie à forme abdominale aiguë avec signes biologiques frustrés. soc. Méd. Hôp. Paris séance du 25-1-1952 - 68^e année, pp. 143 - 146, 1952.

Benard H., Gadjos A., Gajdos-Török M., et Pequiot H. — Porphyries aiguës avec atteinte hépatique et quelques particularités des troubles porphyriques. Sem. des Hôp. Paris 29^e année pp. 2817 - 2820, 1953.

Benard H., Gajdos A. Gajdos-Török M., et Tissier M., — La physiopathologie des porphyries chez l'homme. Sem. des Hôp. Paris 26^e année pp. 3857 - 3868, 1950.

Bolger M., Canivet J., Le Sourd M. — La porphyrie cutanée de l'adulte. Etude de 9 cas et description. Sem. des Hôp. Paris 29^e année pp. 1587 - 1607, 1953 .

Bonduelle M., Sigwald J., Debuire M. et Piot — Revue neurologique 82 233, 1950.

Bonduelle P. Bouygues, Puech H. — Presse médicale 65, 199, 1957.

Boulin, Justin-Besançon et Geoffroy — Les porphyrinuries. Médecine 508 1939.

Boulin, Justin-Besançon, Nepveux et Geoffroy — Un cas de coproporphyrinurie traité par l'amide nicotinique. B. M. So. M.H.P. 474.

Boulin Justin-Besançon Nepveux et Geoffroy — Un cas d'uroporphyrinurie traité par l'amide nicotinique BM. So. M.H.P. 480.

Canivet J., Fallot P., et Poidatz J. — Etude des porphyrines urinaires de 9 cas de porphyrie aigüe. Sem. des Hôp. Paris 28^e année, pp. 3883 - 3887, 25 Décembre 1952.

Claïsse R — Accidents digestifs des porphyries - Paris médical 9 septembre 1959.

Coulanjou J., Pouderoux et Derouet — Porphyrie aigüe intermittente grave avec séquelles neurologiques action favorable du 4560 RP. Société Française de Neurologie.

Deparis M. — Porphyrie aigüe traitée par exsanguino-transfusion. Presse Médicale T. 59, p. 870, 1951.

Deparis M., Canivet J., Bonniot R., Rossignol P., — Sur un cas de porphyrie aigüe. Etude clinique et biochimique d'une attaque. Société médicale des hôpitaux de Paris. Séance du 5 Mai 1950, p. 705 - 714.

Fassio E. — L'amide nicotinique en pathologie digestive. Semaine des hôpitaux de Paris, 14 janvier 1949.

Garcin R., et Lapresle J. Semaine des hôpitaux de Paris 26, 3404, 1950.

Garrot E. — Porphyrines à forme de polynévrite du type saturnin. Effet du refroidissement sur l'élimination des porphyrines. Effet favorable du régime hypersucré - Revue Neurologique, T. 82, pp. 270 - 273, 1950.

Gray Ch. — Sem. Hôp. 29 B, 77, 1953.

Hernando T. — La porphyrie - Biol. Méd. 28, 293, 1938.

Hernando T. — La porphyrie : ses manifestations digestives, cutanées et oculaires. Biol. Méd. 36^e année, pp. 293 - 332 1950.

Jacquelin A. — A propos des formes pseudo-chirurgicales des porphyries. Thèse Paris 1955.

Lacomme M., Lorier G., Barrier Y. — La médecine 35, 25, 1954.

Langeron L., Paget M., Bayart et Polaert — A propos de quatre cas de porphyries. Soc. Med. et Anat. clin. de Lille. séance du 30-4-1952.

Lapresle J. — La porphyrie aigüe intermittente. Editeur : Arnette Paris 1950.

Mallein R. — Porphyrines : recherche, séparation, identification, dosage. Supplément Lyon pharmaceutique n° 8 Août, Septembre 1954.

Martin W.J. and Heck F.J. — The porphyrins and porphyria. American journal of medicine. Février 1956 Volume XX, pp. 239 - 250.

Muller C. A. — Porphyrie aigüe intermittente grave traitée par hibernation. Presse médicale T 63, 82^e année, pp. 1711, 1712. 1955.

Roger H. Paillas J., Schachter M. et Boudouresque J. — Gazette des hôpitaux 112, 989 et 1021, 1939.

Traeger J. et François B. — Vie médicale 37, Août 1957, pp. 1053 - 1066.

Articles d'auteurs étrangers concernant le syndrome abdominal des porphyries.

Assmann H. — Acta radiol. 6, 85, 1926.

Barker F. et Estes W.L. — Journ. Amer. Méd. Ass. 59 718, 1912.

Calvert J. et Garrod A.E., — Lancet II. 1807, 1900.

Castex, Garcia, Zelasco (Buenos-Aires) — Deux cas de porphyrie cutanée et de porphyrie abdominale traités par l'acide folique. Prensa Medica Argentina Vol. 35, n° 20, pp. 997-998.

Georges, Calvy (Cleveland) — Consideration on surgical diagnosis in porphyria. S.G.O. June 1950.

Gottron H. et Ellinger F. — Arch. dermat. syphil. 164, 11, 131.

Grund G. — Zbl. in Med. 40, 810, 1919.

Mason V.R. et Fernham R.N. — Arch. int. med. 47, 467, 1931.

Ranking J.E. et Pardington S.L. — Lancet II 607, 1890.

Roth E. — Arch Klin Med. 178, 185 1936.

Vannotti A. — Porphyrins. Editeurs : Hilger et Watts London 1954.

Watson J. C. — Un cas inhabituel de porphyrie avec volvulus et gangrène du cœcum. Amer. Journ. med. Juin 1957 Vol. 22, n° 6, p. 980.

Wehrmacher W. H. — Arch. int. med., 89, III, 1952.

Weiss H. — Deutsch. Arch. Klin. Med., 149, 255, 1925.

Articles concernant le splénectomie

Gray C. H. et Neuberger A. — Lancet I, 851, 1952.

Greenstein M. Aldrich R. R., Hawkinson V. E. et Waston J. C. — Journ. biol chem. 179, 983, 1949.

Marval L. et Pons R. — Arch. argen. pediatr. 5, 220, 1934.

Rosenthal I. M., Lipton E. L., Asrow G. — Action de la splénectomie sur la porphyrinurie. Pediatrics, Springfield, 32^e année 1955.

Il existe une bibliographie très complète concernant les porphyrines et les porphyries dans :

« *Porphyries étude clinique et biologique* » de Benard H., Gajdos A., Gajdos-Torok M. ; Editeurs Baillière et Fils, Paris.

TABLE DES MATIÈRES

INTRODUCTION	15
HISTORIQUE	17
CHAPITRE PREMIER	19
Rappel biochimique du métabolisme des porphyrines	21
Classification des porphyries	21
Rappel clinique général des porphyries idiopathiques	22
Porphyrie congénitale	22
Porphyrie aigüe intermittente	23
Porphyrie latente	24
Porphyrie cutanée tardive	25
Porphyrie cutanée chronique	25
CHAPITRE II	27
Observation n° 1	29
Observation n° 2	34
CHAPITRE III — LE SYNDROME ABDOMINAL	41
Circonstances d'apparition	43
Clinique	44
Signes radiologiques	47
Evolution	48
Diagnostic positif	49
Diagnostic différentiel	51
CHAPITRE IV — PHYSIOPATHOLOGIE DES SIGNES ABDOMINAUX	53
CHAPITRE V — PROPHYLAXIE ET TRAITEMENT ...	57
CONCLUSIONS	63
BIBLIOGRAPHIE	67

